Lane Medical Library

Über pathologische Vergrößerungen des Gesichtsschädels.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der
Medizinischen Doktorwürde

vorgelegt der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Friedrich-Wilhelm-Universität
zu Berlin
von

Gerhard Lisco.

*

Hoffmann & Reiber, Buch- und Steindruckerei
Görlitz 1919.

Gedruckt mit Genehmigung

der

Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

Dekan: Prof. Dr. His
Referenten: Prof. Dr. Schuster
Prof. Dr. Bonhoeffer

Tag der Promotion: 5. April 1919.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/uberpathologisch0000gerh

Meinen lieben Eltern in Dankbarkeit
gewidmet vom Verfasser.

Aus der Poliklinik von Prof. Dr. Schuster.

Über pathologische Vergrößerungen des Gesichtsschädels.

Als Marie im Jahre 1886 die Akromegalie als eine Krankheit sui generis beschrieb und von den anderen Erkrankungen mit ähnlichen Erscheinungsformen scharf abgrenzte, hoffte man, sich nun bald völlige Klarheit über das bisher so dunkle Gebiet des Riesenwuchses im allgemeinen verschaffen zu können.

Aber trotzdem die Literatur auf diesem Gebiet in wenigen Jahren ganz außerordentlich anschwoll, und vor allem **Sternberg** durch seine vorzüglichen Arbeiten über Akromegalie und über Vegetationsstörungen und Systemerkrankungen der Knochen viel zur Klärung dieser Fragen beitrug, blieb doch noch manche Frage auf diesem Gebiete ungelöst.

In dieses Gebiet der noch wenig ergründeten Krankheiten gehört auch die sog. Leontiasis ossea. Schon im Jahre 1697 beschrieb **Malpighi** einen Fall, der sich durch einen außergewöhnlich großen Schädel auszeichnete; dieser Schädel dürfte wohl das älteste bekannte Präparat dieser Art sein. Im Musée Dupuytren zu Paris befinden sich, wie **Bockenheimer** angibt, drei weitere Schädel von enormen Größenverhältnissen mit ausgedehnten diffusen Hyperostosen. Der eine dieser Schädel zeigt außerdem noch die viel selteneren circumscripten Exostosen; auch in anderen anatomischen und pathologisch-anatomischen Museen sind noch eine Reihe solcher Schädel aufgestellt, die man anfangs unter das Krankheitsbild der

Leontiasis ossea eingereiht hat (Fälle von Malpighi, Jadelot, Bojanus, Ilg-Gruber, Kilian, Otto, Vrolik, Albers, Huschke, Gaddi, Daniels, Allan Starr, Putnam und Prince).

Diese von **Virchow** eingeführte Bezeichnung ist nach **Bockenheimer** jetzt so gut wie ganz fallen gelassen, und man hat für derartige Krankheitsbilder den Namen: diffuse Hyperostosen der Schädel- und Gesichtsknochen angenommen, oder wenn man den pathologisch-anatomischen Prozeß näher charakterisieren will, von einer Ostitis deformans gesprochen.

So bezeichnete als erster **Paget** im Jahre 1877 eine Erkrankung, die zu bedeutender Volumenzunahme des Schädels und zur Verkrümmung der Extremitäten und der Wirbelsäule führen kann.

Sternberg und **Oppenheim** trennen dieses Krankheitsbild scharf von dem der diffusen Hyperostose: während sie bei der Ostitis deformans die Verkrümmung der Extremitäten als das Hauptsymptom bezeichnen und die Schädelveränderungen erst in zweiter Linie nennen, sind nach ihnen bei der diffusen Hyperostose Veränderungen an den Extremitäten nur in vereinzelten Fällen beobachtet worden. Auch im Beginn und Verlauf dieser beiden Erkrankungen machen **Sternberg** und **Oppenheim** wesentliche Unterschiede: die Ostitis deformans soll mehr im höheren Alter auftreten und nur selten zerebrale Erscheinungen aufweisen, während die diffuse Hyperostose eine Erkrankung des jugendlichen Alters ist und in ihrem Verlauf häufig schwere zerebrale Symptome zeigt.

Nach **Bockenheimer,** der die Frage neuerdings eingehend behandelt hat, muß jedoch mit großer Wahrscheinlichkeit angenommen werden, daß die diffusen Hyperostosen der Schädel- und Gesichtsknochen nichts anderes sind, als eine Ostitis deformans, da nach mikroskopischen Untersuchungen einer Anzahl von Fällen die anatomischen Veränderungen bei beiden Erkrankungen die gleichen zu sein scheinen.

Der Verlauf der diffusen Hyperostose s. Ostitis deformans ist in den weitaus meisten Fällen äußerst chronisch und erstreckt sich häufig über drei bis vier Jahrzehnte; vielfach sind auch Fälle beobachtet worden, bei denen der Prozeß jahrelang völlig stillstand.

Bei den meisten Patienten trat die Krankheit einseitig auf, wenigstens im Beginn, und auffallenderweise fast stets in der rechten Seite, wie **Wittelshöfer** in einer Zusammenstellung nachgewiesen

hat; beiderseitige oder gar symmetrische allgemeine Knochenverdickungen sind dagegen, wenigstens im Beginn der Krankheit, äußerst selten.

Der Verlauf kann außerordentlich mannigfaltig sein, wie sich schon aus den verschiedenen Arten und Möglichkeiten des Beginnes der Krankheit und der sich über Jahrzehnte erstreckenden Dauer ergibt.

Die leichten, nicht progredienten Fälle haben für den Kranken kaum irgendwelche schädigende Folgen; Beschwerden und Schmerzen fehlen häufig ganz oder sind unbedeutender Art; oft ist die Entstellung des Gesichts das einzige Symptom der Krankheit, besonders in den ersten Jahren.

Bei anderen Patienten machen sich dagegen bisweilen schon verhältnismäßig früh, aber auch dann meist erst einige Jahre nach ihrem Beginn, die Veränderungen am Gesichtsschädel durch Beschwerden mannigfacher Art bemerkbar: es treten Kopfschmerzen auf, Neuralgien, Sehstörungen, Doppelbilder, Ohrensausen, Geruch- und Geschmacksstörungen, Sprachstörungen, Extremitätenlähmungen, Schwindelgefühle, Krampfanfälle. Schließlich kann es zu völliger Erblindung, Delirien, Tobsucht und geistiger Demenz kommen.

Über die Ätiologie dieser ziemlich seltenen Erkrankung herrscht noch wenig Klarheit. In einer großen Zahl der Fälle konnte ein Trauma als wahrscheinliche Ursache angenommen werden; dagegen konnte die Syphilis in den weitaus meisten Erkrankungen ausgeschlossen werden.

Bockenheimer schließlich nimmt im Sinne **Ribberts** eine angeborene Anomalie an und meint, daß es sich um eine fehlerhafte Anlage oder eine primäre Mißbildung handle, da in einzelnen Fällen Heredität nachgewiesen sei, und die Erkrankung wohl schon seit Geburt bestehe, bei der außerordentlich langsamen Entwicklung aber erst ziemlich spät in die Erscheinung trete.

Im folgenden sollen nun drei Fälle von diffuser Hyperostose s. Ostitis deformans und ein Fall von angeborener partieller Makrosomie veröffentlicht werden, mit anschließender kurzer differentialdiagnostischer Betrachtung.

Das hierzu erforderliche Material ist mir von Herrn Prof. Dr. Schuster gütigst überlassen worden.

1. Fall. Fritz B.

Der Patient ist 27 Jahre alt. In der Familie sind keine Nervenkrankheiten vorgekommen. Patient selbst war mit 1½ bis 2 Jahren augenkrank und mußte angeblich längere Zeit im Finstern liegen. Er hat weder an der englischen Krankheit gelitten, noch je Krämpfe gehabt. Bis zu seinem 17. Lebensjahre war er angeblich stets gesund, hat nicht geraucht und nicht getrunken; auch Lues wird negiert.

Mit 14 Jahren fiel dem Patienten ein Ziegelstein aufs Kreuz, aus der Höhe des ersten Stockes; er hatte davon keine besonderen Beschwerden, ist aber seitdem, wie er angibt, in allen Bewegungen ungeschickter und langsamer geworden.

Mit ca. 17 Jahren bemerkte Patient, daß sein Gang allmählich schlechter wurde; er schleppte zuerst nur das rechte Bein, das immer schlapper wurde; ca. ein Jahr später wurde auch das linke Bein ergriffen, das Gehen wurde ihm immer schwerer.

Bald folgten die Arme nach; genau kann er aber nicht angeben, wann die Kraft der Arme nachgelassen hat. Der Kranke lag damals ungefähr ein halbes Jahr zu Bett, nachher wurde der Gang wieder besser.

Ungefähr drei bis vier Jahre später bemerkte Patient, daß er schlechter sah; die Sehkraft hat seitdem ständig abgenommen; Doppelbilder hat Patient nie gehabt. Gleichzeitig traten Urinbeschwerden auf. Zeitweise mußte Patient beim Urinieren stark pressen, bisweilen wieder ging der Urin spontan ab.

Nie waren Kopfschmerzen oder Erbrechen oder sonstige auf das Gehirn hinweisende Erscheinungen aufgetreten; ein Kopftrauma hat Patient nicht erlitten. Die geistige Entwicklung war normal.

Gleichzeitig mit den oben beschriebenen Beschwerden trat nun auch eine allgemeine Vergrößerung des Kopfes auf. Während der Kranke bis zu seinem 17. Jahre noch fertige Hüte tragen konnte, mußte er sich von diesem Zeitpunkt ab jedesmal erst die Hüte anfertigen lassen, weil die fertigen ihm zu klein waren.

Von einem besonderen Wachstum der Hände und Füße hat Patient dagegen nichts bemerkt. Das Wachstum des Kopfes soll in den letzten Jahren nicht weiter fortgeschritten sein; die jetzige Größe des Kopfes war angeblich innerhalb von drei Jahren erreicht.

Status: Patient ist ein großer, sehr kräftig gebauter Mann im guten Ernährungszustand. Es besteht ein auffallend dicker Turm-

schädel. Der Umfang beträgt fast 65 cm, der bitemporale Durchmesser des Kopfes beträgt ca. 21 cm, der Stirn-Hinterhauptdurchmesser ungefähr 22 cm.

Die Pupillen reagieren prompt auf Lichteinfall und Akkommodation, die Augenbewegungen sind frei bis auf einen geringen Konvergenzdefekt links. Kein Nystagmus. Sehschärfe rechts normal, links $^{2}/_{30}$.

Der Augenhintergrund zeigt eine Atrophie N. optici beiderseits. Das Gesichtsfeld ist beiderseits konzentrisch eingeengt, links stärker als rechts. Die Nervi V, VII, IX und XII zeigen normale Funktionen.

Es besteht eine rechtsseitige nervöse Schwerhörigkeit.

Die Lidspalte ist beiderseits nicht besonders weit. Die Augenbrauen stehen weit auseinander. Die Nasenwurzel ist sehr breit, die Ohrläppchen sind angewachsen.

Der Unterkiefer sowie die Jochbeine sind äußerst massig und fühlen sich sehr verdickt an; es besteht leichte Progennae. Der harte Gaumen zeigt normale Konfiguration. Die Ohren zeigen normale Größenverhältnisse. Die Zunge und die Lippen sind nicht vergrößert, nicht gewulstet. An der rechten Unterlippe befinden sich einige leicht keloidisch verdickte kleine Narben.

Die Zähne stehen nicht auseinander.

Die Lendenwirbelsäule ist leicht lordotisch gekrümmt. Die Schlüsselbeine sind stark verdickt und vergrößert.

An den Extremitäten finden sich jedoch keine Wachstumsanomalien:

Handlänge: von Fingerspitze 3, bis Handwurzel beiderseits 21 cm.

Fingerlänge links: 7 (Daumen), 10½, 11, 10, 8 (kleiner Finger), rechts: 7 (Daumen), 11, 11½, 10½, 8 (kleiner Finger).

Keine Atrophien, keine Spasmen, keine Ataxie in den oberen Extremitäten.

Die Kraft und die Sensibilität sind in Ordnung. Triceps-, Periost- und Sehnenreflexe sind beiderseits gesteigert. Die Hände sind schweißig.

Untere Extremitäten: es besteht Schweiß- und Plattfuß. Der rechte Fuß ist ein wenig dicker und erscheint dadurch massiger, daß der (beiderseits vorhandene) Plattfuß rechts stärker ausgeprägt ist als links und die Gegend der Fußwurzelknochen rechts stärker hervortritt.

Die rechte große Zehe befindet sich in dauernder Dorsalflexionsstellung.

Beide Beine zeigen eine sehr beträchtliche spastische Parese ohne erhebliche Herabsetzung der groben Kraft. Keine Ataxie, keine Atrophie. Keine Sensibilitätsstörungen.

Fußmaße: von den Zehenspitzen bis zur Ferse beiderseits 27 cm.

Sohlenbreite: vom Metacarpus I—V links 10½, rechts 11 cm.

Fußumfang über Sohle und Fußrücken gemessen: links 27, rechts 28 cm.

Fußumgang um beide Malleoli gemessen: links 27 cm, rechts 28 cm.

Der Patellarreflex ist beiderseits gesteigert, rechts mehr als links. Achillessehnenreflex ebenfalls beiderseits gesteigert, rechts besteht Dauerfußklonus, links ist er nur angedeutet. Rechts sehr deutlicher Babinski, links weniger deutlich.

Das Zehenspiel ist rechts deutlich verlangsamt.

Der Gang ist spastisch-paretisch auf den Fußspitzen, gleichzeitig unsicher, etwas schwankend. Kein Romberg.

Der Bauchdeckenreflex fehlt rechts konstant, links ist er nur unsicher auslösbar.

Herz und Lungen zeigen keine krankhaften Veränderungen; die Herztöne sind rein, der Puls beträgt 72, die Arterien fühlen sich etwas hart an.

Die Leber ist einen Querfinger breit unter dem rechten Rippenbogen fühlbar.

Die Milz ist nicht palpabel; Urin ist frei von Eiweiß und Zucker.

Der Penis ist auffallend groß, sonst sind die Geschlechtsteile normal entwickelt.

Die Sprache ist andeutungsweise verlangsamt.

Eine Röntgenaufnahme des Schädels ergab eine außerordentliche Verdickung der Schädelknochen auf 1¼ bis 1½ cm, während die Oberfläche überall glatt ist. Die Gegend der Sella turcica ist — der allgemeinen Vergrößerung des Schädels entsprechend — etwas groß, sieht jedoch nicht so abgeflacht und ausgezogen aus, wie man dies bei Hypophysentumoren zu sehen pflegt.

II. Fall. Kurt S.

Der Patient ist 42 Jahre alt, war früher Former, jetzt Gewerkschaftsangestellter. In der Familie sind keinerlei Nervenkrankheiten vorgekommen.

Patient ist verheiratet, Frau ist gesund, desgleichen die drei Kinder; die Frau hat einmal abortiert. Der Patient selbst ist früher nie ernstlich krank gewesen, als Soldat hatte er Tripper; Lues wird dagegen negiert.

Im Jahre 1908 erkrankte Patient zum erstenmal unter folgenden Erscheinungen: er bekam nach seiner Aussage plötzlich bei der Arbeit Stiche im Kopf, das Genick wurde ihm steif; er ging angeblich noch zum Arzt, wurde zuerst wie benommen und soll dann 14 Tage (?) ganz bewußtlos gewesen sein; er lag damals im Moabiter Krankenhaus.

Nach 5 Wochen trat Genesung ein, dann kam abermals ganz plötzlich ein Anfall von Genicksteifigkeit, aber diesmal ohne Benommenheit und Bewußtseinsstörung; Patient war wieder 6 Wochen im Krankenhaus.

Seit dieser Zeit, wo die Kopfschmerzen wieder verschwunden waren, hat Patient angeblich eine Anschwellung der rechten Schläfen- und Jochbeingegend; er hatte es erst damals bemerkt und meint, die Schwellung sei seitdem nicht mehr gewachsen. Patient leidet jetzt fast ständig unter Kopfschmerzen, bisweilen auch leichtem Schwindelgefühl und häufigem Ohrensausen.

Status: Patient ist ein großer, kräftig gebauter Mann in gutem Ernährungszustande. Die Gesichtsfarbe ist etwas blaß.

Die Schädelform zeigt einen ausgesprochenen Turmschädel; der Umfang beträgt 57,5 cm.

Die ganze rechte Temporal- sowie die rechte und linke Jochbeingegend treten stark hervor, und zwar das rechte Jochbein stärker als das linke, so daß das ganze Gesicht asymmetrisch erscheint. Der ganze Schädel macht einen klobigen Eindruck.

Irgendwelche Klopf- und Druckempfindlichkeit der hypertrophierten Knochen besteht nicht. Die Ohrläppchen sind angewachsen.

Die Bulbi erscheinen beiderseits etwas vorgetreten. Die rechte Pupille ist etwas weiter als die linke und reagiert etwas träge auf Lichteinfall. Die Akkommodationsreaktion ist bei beiden Pupillen prompt. Der Augenhintergrund ist links normal, rechts besteht ein Staphylom und vielleicht eine Spur Abblassung des Sehnerven. Beim Blick nach rechts Doppelbilder. Die Sehschärfe ist beiderseits 5/5. Kein zentrales Skotom; das Gesichtsfeld ist rechts innen unten mäßig

eingeengt. Die Augenbewegungen sind frei. Nystagmus besteht nicht. Der Kornealreflex fehlt beiderseits.

An den Weichteilen des Gesichts keinerlei Veränderungen; Nase, Ohren, Lippen und Zunge zeigen normale Größenverhältnisse.

Die Facialisinnervation ist beiderseits gleich gut. Keine Sensibilitätsstörungen im Gesicht. Bei Fußaugenschluß leichtes Schwanken.

Die ausgestreckten Hände und gespreizten Finger zittern nicht. Die Motilität und Kraft an den oberen und unteren Extremitäten ist überall in Ordnung.

Irgendwelche Sensibilitätsstörungen bestehen nicht, auch nicht für kalt und warm.

Es besteht leichte Hammer-Zehbildung, rechts stärker als links, sowie angedeuteter Klumpfuß rechts.

Die Patellar- und Achillessehnenreflexe sind beiderseits regelrecht, ebenso lassen sich auch die Fußsohlen- und Bauchdeckenreflexe gut auslösen.

Der Baranyische Versuch, der während des Aufenthaltes des Patienten in der Charité angestellt wurde (das Krankenblatt wurde mir freundlicherweise zur Einsicht überlassen) hat folgendes Resultat ergeben:

650 g Wasser von 17° Celsius im rechten Ohr: kein Nystagmus und kein Vorbeizeigen; kein Schwindel.

350 g Wasser von 17° Celsius im linken Ohr: Nystagmus nach rechts; Vorbeizeigen nach links (auch mit der rechten Hand); starkes Schwindelgefühl (fällt bei geschlossenen Augen nach links).

Der Drehreiz: drehen nach links: Nystagmus nach rechts; Vorbeizeigen nach links, sehr starker Schwindel.

Drehen nach rechts: Nystagmus nach rechts; Vorbeizeigen nach links, mäßig starker Schwindel.

Herz: die Grenzen sind normal, die Töne rein; der Puls beträgt 80. Keine Zeichen von Arteriosklerose.

Der Lungenbefund ist regelrecht.

Leber und Milz sind nicht palpabel. Der Urin ist frei von Eiweiß und Zucker.

Blut-Wassermann ist stark positiv.

III. Fall. Grenadier T.

Der Patient ist 37 Jahre alt, von Beruf Schriftsetzer. Der Vater und eine Schwester des Patienten sind an Lungenschwindsucht gestorben. Nervenkrankheiten sind in der Familie nicht vorgekommen. Patient ist verheiratet; Frau und ein Kind sind gesund.

Patient selbst ist früher nie ernstlich krank gewesen; nur 1910 hatte er eine Rippenfellentzündung, seitdem klagt er über allgemeine Mattigkeit. Kein Alkohol und Nikotinabusus. Lues wird negiert.

Im Jahre 1911 bemerkte Patient, daß die rechte Gesichtsseite größer wurde; er hatte damals ein dumpfes Gefühl in der rechten Schläfe, klagte über Schwerhörigkeit rechts und über Sehstörung.

Im März 1917 wurde er eingezogen, kam Juni 1917 ins Feld und wurde im September 17 wegen eines Bronchialkatarrhs einem Lazarett in Gent überwiesen.

Die Vergrößerung der rechten Gesichtsseite soll inzwischen weiter zugenommen haben.

In Gent wurde am 25. September 1917 eine Röntgenaufnahme gemacht, die angeblich erkennen ließ, daß die Sella turcica verschwommen und erweitert sei.

Patient klagt jetzt über häufige, fast dauernde rechtsseitige Kopfschmerzen, Schmerzen in der rechten Gesichtsseite, Flimmern vor den Augen, allgemeine Mattigkeit und schlechten Schlaf.

Status: Patient ist ein ziemlich großer, kräftig gebauter Mann in mäßigem Ernährungszustand; die Gesichtsfarbe ist blaß. Die Muskulatur ist wenig kräftig entwickelt.

Der Gesichtsschädel ist auffällig verändert, und zwar betrifft die Veränderung hauptsächlich den unteren Teil, besonders den Unterkiefer, während die Stirn- und Augengegend weniger befallen sind.

Der horizontale Unterkieferast ist sehr stark vergrößert und konvex nach unten gebogen. Die rechte Hälfte des Unterkiefers reicht ungefähr 2½ bis 3 cm weiter nach unten als die linke; der rechte Mundwinkel ist infolgedessen nach abwärts gezogen.

Die rechte Kinnhälfte ist erheblich größer als die linke.

Die Zähne des Unterkiefers passen noch ziemlich gut auf die des Oberkiefers; eine ausgesprochene Progennae besteht noch nicht.

Die rechte Augenhöhlengegend ist vielleicht eine Spur vergrößert, das rechte Jochbein ist ebenfalls stark verdickt und fühlt sich ebenso wie der Unterkiefer äußerst massig an.

Irgendwelche Klopfempfindlichkeit am Jochbein und am Unterkiefer ist nicht festzustellen.

Das rechte Ohr zeigt normale Größenverhältnisse; ebenso die Nase. Die rechte Wange erscheint fast einhalbmal so groß wie die linke, ohne jedoch hypertrophische Veränderungen aufzuweisen.

Die Zunge ist nicht vergrößert, ebensowenig die Weichteile des Gaumens und des Rachens; die Lippen sind nicht gewulstet.

Der Hinterkopf, wie überhaupt das ganze Schädeldach zeigen keine Veränderungen. Es besteht eine leichte Kyphose der Brustwirbelsäule.

Die Schilddrüse ist nicht vergrößert, die Haut von normaler Beschaffenheit.

Die Pupillen sind beiderseits gleich weit und reagieren gut auf Lichteinfall und Akkommodation. Die Augenbewegungen sind frei, Nystagmus besteht nicht. Der Hornhautreflex ist beiderseits schwach auslösbar, keine Gesichtsfeldeinschränkungen. Der Augenhintergrund zeigt normale Verhältnisse.

Die Facialisinnervation ist beiderseits gleich gut. Die Zunge wird gerade herausgestreckt und zittert nicht.

Bei Fußaugenschluß kein Schwanken; die ausgestreckten und gespreizten Hände zittern nicht.

Die Motilität der Arme, Hände und Beine ist überall gleich gut und kräftig. Die Sensibilität zeigt überall, auch im Gesicht, normalen Befund.

Die Hände und Füße sind nicht auffällig vergrößert.

Die Kniesehnen-, Achillessehnen- und Fußsohlenreflexe sind regelrecht. Auch die Bauchdeckenreflexe sind gut auslösbar.

Der Herzbefund zeigt normale Verhältnisse; Puls ist 80; die Arterien sind weich; arteriosklerotische Veränderungen sind nicht nachweisbar.

Der Lungenbefund ist regelrecht.

Leber und Milz sind nicht vergrößert. Der Urin ist frei von Eiweiß und Zucker.

Eine spezialärztliche Untersuchung des Kehlkopfes ergab eine leichte Vergrößerung der rechten Kehlkopfhälfte. An den Luftröhren ist kein Unterschied zwischen rechts und links nachweisbar.

IV. Fall. Fräulein L.

Dieser Fall gehört zwar nicht unter das Krankheitsbild der diffusen Hyperostose, doch dürfte es schon vom differential-diagnostischen Standpunkt aus von Interesse sein, die Krankheitsbilder von Fall I bis III, besonders aber von Fall III dem folgenden Krankheitsbild gegenüberzustellen. Ich lasse deshalb die Krankengeschichte dieses Falles jetzt folgen.

Die Patientin ist 36 Jahre alt, unverheiratet. Die Mutter ist tot, an Asthma gestorben. Der Vater lebt und ist gesund. Irgendwelche Nervenkrankheiten sind in der Familie nicht vorgekommen.

Die Patientin selbst ist früher auch nie ernstlich krank gewesen. Von Geburt an ist die rechte Gesichtsseite wesentlich dicker als die linke.

Die Menses waren stets regelmäßig. Seit 1915 bis vor einigen Wochen war Patientin als Munitionsarbeiterin tätig. Seit drei Jahren klagt die Patientin über häufige Brust- und Kopfschmerzen, im letzten halben Jahr sind die Kopfschmerzen angeblich noch stärker und häufiger aufgetreten, oft mit Schwindelgefühl verbunden. Patientin klagt auch über zeitweises Doppelsehen, besonders beim Lesen; sie gibt ferner an, daß ihr der ganze Rücken weh tue und sie unter häufigen Schmerzen und Stichen am ganzen Körper zu leiden habe.

Status: Patientin ist mittelgroß, in genügendem Ernährungszustand; kein übermäßiges Fettpolster; die Haut- und Gesichtsfarbe sind gesund. Die rechte Gesichtsseite ist in toto stark vergrößert; nur die rechte Stirnpartie zeigt gegenüber links keine merklichen Veränderungen.

Auch der Schädelumfang ist nicht wesentlich vergrößert, und die Protuberantia occipitalis externa springt nicht besonders stark hervor. Der rechte Supraorbitalbogen ist viel massiger als der linke, desgleichen zeigt der rechte Unterkiefer in allen seinen Teilen sehr starke Hypertrophie, und auch die rechte Kinnpartie fühlt sich massiger an als die linke.

Der rechte Unterkiefer steht ca. 1½ cm tiefer als der linke.

Die rechte Nasenseite ist wesentlich dicker und größer als die linke.

Die ganze rechte Wange ist ca. ½mal so umfangreich als links und fühlt sich viel derber an. Das rechte Ohr ist gegenüber dem linken nicht vergrößert.

Der rechte harte Gaumen, vor allem der Alveolarfortsatz des Oberkiefers ist stark hypertrophiert und steht ca. ½ cm tiefer als links.

Die Zähne im Oberkiefer fehlen völlig und sind im Unterkiefer sehr lückenhaft. Patientin trägt ein Ober- und Unterkiefergebiß.

Auch der rechte Alveolarfortsatz des Unterkiefers ist etwas verdickt; es besteht leichte Progennae.

Die Wangenschleimhaut der rechten Wange ist stark hypertrophisch verdickt und zeigt einzelne warzenartige Auswüchse verschiedener Größe, besonders in der Nähe des Mundwinkels, die der Patientin beim Kauen vielfach hinderlich sind.

Die Zunge ist in ihrer rechten Hälfte, und zwar besonders in der vorderen Partie, wesentlich dicker als links und zeigt starke papillöse Wucherungen.

Die rechte Oberlippe ist gegenüber links nur wenig vergrößert, die rechte Unterlippe ist dagegen viel wulstiger als die linke Hälfte.

Am weichen Gaumen keine wesentlichen Veränderungen.

Die Schilddrüse ist nicht vergrößert. Halsweite 31.

Am Kopf besteht keine ausgesprochene Klopfempfindlichkeit auch nicht an den hypertrophierten Knochen. Die Nervenpunkte sind nicht druckempfindlich.

Die Pupillen sind beide gleich weit und rund und reagieren gut auf Lichteinfall und Akkommodation. Die Augenbewegungen sind frei; Nystagmus besteht nicht.

Der Augenhintergrund zeigt normale Verhältnisse. Der Kornealreflex ist beiderseits vorhanden.

Die Facialisinnervation ist rechts wie links ungestört, auch die übrigen Hirnnerven zeigen regelrechte Funktionen.

Bei Fußaugenschluß tritt leichtes Schwanken und Zittern der Augenlider auf; die ausgestreckten und gespreizten Finger zittern lebhaft.

Die Sensibilität ist am ganzen Körper ungestört, vor allem bestehen auch an der hypertrophierten rechten Gesichtshälfte keine abnormen Gefühls- und Schmerzempfindungen; auch irgendwelche trophische Störung der Haut ist nicht nachweisbar.

An den Extremitäten bestehen völlig normale Größenverhältnisse.

Die Patellar- und Achillessehnenreflexe sind regelrecht, auch die Fußsohlen- und Bauchdeckenreflexe sind gut auslösbar.

Die Brüste sind normal entwickelt, ebenso die Geschlechtsteile.

Der Herz- und Lungenbefund ist regelrecht. Milz und Leber sind nicht vergrößert, der Urin ist frei von Eiweiß und Zucker.

Bockenheimer veröffentlicht in seiner Arbeit „Über die diffusen Hyperostosen der Gesichts- und Schädelknochen s. Ostitis deformans fibrosa" fünf selbst beobachtete Fälle von diffuser Hyperostose, die in ihrer Erscheinungsform und in ihrem Verlauf große Ähnlichkeit mit den in vorliegender Arbeit wiedergegebenen Fällen haben.

Es würde zu weit führen, die Krankengeschichten dieser fünf Fälle hier nochmals ausführlich niederzuschreiben, doch sollen wenigstens die wesentlichsten Punkte herausgegriffen werden, die für einen Vergleich mit unsern Fällen von Wichtigkeit sind.

Bei den fünf Patienten handelte es sich stets ausschließlich um Veränderungen der Schädel- und Gesichtsknochen, während die Weichteile und die Extremitätenknochen freigeblieben sind. Besonders häufig wurden befallen: das Os nasale, das Os zygomaticum, der Supra- und Infraorbitalrand, die Processus alveolares des Ober- und Unterkiefers; ferner das Os temporale, das Os frontale und das Os parietale. Allen fünf Fällen ist sodann der äußerst chronische und dabei durchaus gutartige Verlauf gemeinsam. In drei der Fälle konnte der Beginn der Krankheit im Kindesalter festgestellt werden; bei den beiden anderen Kranken zeigten sich die ersten Erscheinungen erst im dritten bzw. vierten Jahrzehnt.

Es bestand die Möglichkeit, alle fünf Patienten längere Zeit hindurch zu beobachten, resp. nach längeren Zeitabschnitten wieder zu untersuchen, so daß das äußerst langsame Wachstum der Knochen und die gutartige Form der Krankheit einwandfrei festgestellt werden konnte. Die Beschwerden, über die eine Patientin zu klagen hatte, bestanden in Tränenträufeln, Sehstörungen, Geschmacksstörungen und Kopfschmerzen; die vier anderen Patienten hatten trotz der nicht unbeträchtlichen Verdickungen der Schädelknochen keinerlei Beschwerden.

Die Prognose wurde in vier Fällen als günstig bezeichnet; ein Fall galt als weniger günstig. — Bezüglich der Ätiologie konnte bei zwei Patienten nichts Bestimmtes nachgewiesen werden; in zwei weiteren Fällen kam eventl. ein Trauma als Ursache oder auslösendes Moment in Frage, und ein Fall konnte als hereditär angesehen werden. — Auch die Fälle I bis III der vorliegenden Arbeit zeigen nur Verände-

rungen ausschließlich an den Schädel- und Gesichtsknochen — nur bei Fall I finden wir auch Vergrößerung und Verdickung der Schlüsselbeine —; sie zeigen ferner — soweit das festzustellen möglich war — einen unzweifelhaft chronischen Verlauf mit auffallend geringfügigen Beschwerden; nur im Fall I wieder sind die Krankheitserscheinungen etwas schwerer.

Der Beginn der Erkrankung fällt bei unseren drei Patienten ungefähr in das zweite bis dritte Jahrzehnt, also auch hier ein frühzeitiger Beginn.

Die Prognose kann ebenfalls für die Fälle II und III günstig gestellt werden, während sie für Fall I weniger günstig lautet.

Über die Ätiologie konnte keine Klarheit erzielt werden. — Es läßt sich somit zweifellos eine große Ähnlichkeit zwischen den von **Bockenheimer** und den in der vorliegenden Arbeit veröffentlichten Fällen feststellen.

Betrachten wir nun diese acht Fälle gemeinsam unter Berücksichtigung der von **Sternberg** und **Oppenheim** für die diffusen Hyperostosen und für die Ostitis deformans aufgestellten Krankheitsbilder, so finden wir, daß diese Fälle sich eigentlich weder in die Reihe der diffusen Hyperostosen, noch in die der Ostitis deformans einwandfrei einfügen lassen. Sie nehmen vielmehr eine Mittelstellung ein und zeigen von beiden Erkrankungsformen einzelne Symptome: der frühzeitige Beginn und die ausschließliche Lokalisation auf die Schädel- und Gesichtsknochen sprechen nach **Sternberg** und **Oppenheim** für diffuse Hyperostose, während der gutartige Verlauf und die günstige Prognose mehr zu dem Bild der Ostitis deformans passen. Nach **Bockenheimer** haben nun auch die mikroskopischen Untersuchungen bei zahlreichen Fällen von diffuser Hyperostose und Ostitis deformans dieselben anatomischen Veränderungen an den erkrankten Knochen gezeitigt.

Bockenheimer kommt deshalb zu dem Schluß, daß die Ostitis deformans und die diffuse Hyperostose aller Wahrscheinlichkeit nach identisch sind.

Auch wir glauben aus der Art und dem Verlauf der von **Bockenheimer** und von uns veröffentlichten Fälle schließen zu können, daß die von **Sternberg** und **Oppenheim** scharf getrennten Krankheitsbilder der diffusen Hyperostose und der Ostitis deformans fließende Übergänge haben, ja vielleicht als ein einheitliches Krankheitsbild

aufzufassen sind, das nur durch den äußerst chronischen Verlauf und die zahlreichen Möglichkeiten der Lokalisation bisweilen anscheinend so grundverschiedene Züge aufweisen kann.

Besonders die Verschiedenartigkeit der Lokalisation des Leidens schafft ja die Mannigfaltigkeit der Krankheitsbilder. Während z. B. ausgedehnte Knochenveränderungen an den unteren Extremitäten infolge der starken Belastung, die diese Röhrenknochen auszuhalten haben, zu hochgradigen Verkrümmungen dieser Knochen führen können — in vorgeschrittenen Fällen ein besonders charakteristisches und in die Augen fallendes Bild —, treten am Schädel bei stärkerer Verdickung der Schädel- und Gesichtsknochen mehr die zerebralen Symptome in Erscheinung und können schließlich zu einem schweren Krankheitsbild mit Erblindung, Taubheit, Sprachstörungen, Extremitätenlähmungen, Krämpfen, Delirien und geistiger Demenz führen.

Da die diffuse Hyperostose s. Ostitis deformans, wie **Oppenheim** selbst auch angibt, ein noch wenig erforschter und außerordentlich seltener Krankheitszustand ist, und nur sehr wenig Fälle bis jetzt eingehend beobachtet worden sind — eine solche Beobachtung ist ja auch bei dem äußerst chronischen Verlauf nur selten möglich —, ist es natürlich schwierig, ein scharf umrissenes Krankheitsbild zu entwerfen, aber auf Grund der oben wiedergegebenen Beobachtungen glauben wir uns doch der Ansicht **Bockenheimers** anschließen und die diffuse Hyperostose und die Ostitis deformans als ein einheitliches Krankheitsbild betrachten zu müssen.

Es gilt nun noch für Fall I bis III unserer Arbeit — Fall IV gehört einem anderen Krankheitsbild an und wird besonders betrachtet werden — zur Sicherung der Diagnose und zur Abgrenzung gegen ähnliche Krankheiten einige kurze differential-diagnostische Betrachtungen anzustellen.

Hier muß besonders an folgende Krankheiten gedacht werden:

1. die Akromegalie; 2. die Hyperostosen syphilitischen Ursprungs; 3. das sog. Cranium progennaeum; 4. der partielle Riesenwuchs.

Die Abgrenzung gegenüber der Akromegalie ist in dem Fall I unserer Arbeit leicht, da bei dem Patienten keinerlei Veränderungen an den Weichteilen des Kopfes bestanden, da ferner auch die Extremitäten regelrechte Größenverhältnisse zeigten, — bis auf die Schlüsselbeine, die beiderseits vergrößert und verdickt waren, —

während ja bei der Akromegalie gerade die starke Vergrößerung der Hände und Füße das erste und wichtigste Symptom ist und am Gesichtsschädel außer den Knochen auch stets die Weichteile, und zwar besonders die sogenannten „gipfelnden" Körperteile, sehr wesentlich an der Hypertrophie beteiligt sind.

Irgendwelche Erscheinungen einer überstandenen oder noch bestehenden Syphilis konnten bei dem Patienten nicht nachgewiesen werden, so daß man Syphilis als Ursache für die bestehende Hyperostose bei Fall I nicht annehmen kann.

Das sogenannte Cranium progrennaeum, das vielfach gar nicht als selbständiges Krankheitsbild betrachtet wird, ist charakterisiert durch Hypertrophie des Unterkiefers und lappige Wucherung der Unterlippe, während jegliche Vergrößerung der übrigen Weichteile des Gesichts vollkommen fehlt. Das obere Gesichtsskelett ist bei dieser Erkrankung im Gegensatz zur Hyperostose meist schwächlich und dünn, insbesondere der harte Gaumen wenig entwickelt, schwach und zart.

In unserem Falle nun fehlen die Weichteilveränderungen auch völlig, dagegen zeigt gerade das Gesichtsskelett auffallende Wachstumanomalien im Sinne einer ausgesprochenen Hypertrophie. Wir können also die Diagnose Cranium progennaeum für den Fall I ausschließen.

Der partielle Riesenwuchs ist vor allem durch seine Kongenitalität ausgezeichnet; auch findet sich bei ihm stets neben der Knochen- auch ausgedehnte Weichteilhypertrophie. Die Anamnese des Falles I lehrt uns aber, daß bei dem Patienten die Gesichts- und Schädelknochen ganz allmählich immer massiger und dicker geworden sind und so schließlich zu einer beträchtlichen Gesamtvolumenzunahme des Kopfes führten. An den Weichteilen des Kopfes bestanden dagegen keinerlei Veränderungen, und die Extremitäten zeigten regelrechte Größenverhältnisse.

Auch die Annahme einer partiellen Makrosomie können wir mithin für diesen Fall ablehnen.

Ein besonderes Interesse verdient Fall I noch wegen der Mannigfaltigkeit und Schwere der nervösen Symptome, die er aufweist. Wir fanden bei dem Patienten beiderseitige Atrophie des N. opticus, sowie konzentrische Gesichtsfeldeinschränkung beiderseits; ferner zeigten die Beine eine erhebliche spastische Parese, ohne wesentliche Herabsetzung der groben Kraft, gesteigerte

Patellar- und Achillessehnenreflexe mit rechtsseitigem Dauerfußklonus und rechtsseitigem, sehr deutlichem Babinski, während links Klonus und Babinski nur angedeutet waren; der Bauchdeckenreflex fehlte rechts und war links nur unsicher auslösbar.

Diese schweren nervösen Erscheinungen ließen zuerst den Verdacht auf eine selbständige Erkrankung des Nervensystems, und zwar einer multiplen Sklerose, aufkommen. Dieser Verdacht ist nicht völlig von der Hand zu weisen, doch muß es zum mindesten als unwahrscheinlich betrachtet werden, daß bei demselben Patienten zur gleichen Zeit eine diffuse Hyperostose und eine multiple Sklerose sich entwickelt habe. Vielmehr ist anzunehmen, daß die oben beschriebenen nervösen Symptome Folgeerscheinungen der außerordentlich starken Volumenzunahme des Schädels sind, also unter das Krankheitsbild der diffusen Hyperostose fallen; es sind ja, wie bereits erwähnt, eine ganze Anzahl Fälle von diffuser Hyperostose beschrieben worden, bei denen es früher oder später zu derartigen nervösen Erscheinungen, wie sie oben geschildert worden sind, kam.

Wir haben es also hier demnach mit einem schon etwas weiter vorgeschrittenen Fall von diffuser Hyperostose zu tun.

Im Fall II sehen wir ebenfalls nur die Knochen des Gesichts an der Hypertrophie beteiligt, während Nase, Ohren, Lippen und Zunge, sowie auch Hände und Füße frei geblieben sind; folglich ist Akromegalie auszuschließen.

Von großer Wichtigkeit ist hier dagegen die Tatsache, daß die Blutuntersuchung des Patienten stark positiven Wassermann ergeben hat.

Hyperostosen am Kopf sind ja nun gerade bei Lues durchaus keine seltene Erscheinung. Doch treten diese syphilitischen Hyperostosen meist am Schädel, weniger an den Gesichtsknochen auf, und sind auch meist nicht so diffus, sondern mehr circumscript; sie zeigen vielfach starke Klopf- und Druckempfindlichkeit und besonders auch spontane Schmerzhaftigkeit mit nächtlich besonders heftig auftretenden Schmerzattacken. An der Haut über diesen Hyperostosen kann man häufig Entzündungserscheinungen und trophische Veränderungen feststellen.

Derartige Symptome fehlen nun in unserem Falle vollkommen: der Schädel ist nirgends klopf- und druckempfindlich. Die Knochen zeigen keine spontane Schmerzhaftigkeit, auch hat der Patient nie über nächtliche Kopfschmerzen geklagt; die Haut weist keinerlei

trophische Störungen oder Entzündungserscheinungen auf. In den weitaus meisten Fällen von diffuser Hyperostose, die in der Literatur beschrieben worden sind, konnte übrigens, wie **Bockenheimer** angibt, Syphilis als Ursache ausgeschlossen werden.

Es muß deshalb wohl auch für unsern Fall die zwar vorliegende syphilitische Erkrankung als Ursache für die diffuse Hyperostose abgelehnt werden.

Die Abgrenzung gegenüber dem Cranium progennaeum und dem partiellen Riesenwuchs entspricht dem bei Fall I Erörterten.

Auch Fall III zeigt das gleiche Entwicklungsbild wie I und II: allmähliches Größerwerden einzelner knöcherner Teile des Gesichts ohne Beteiligung der Weichteile des Gesichts und ohne Beteiligung der Hände und Füße, so daß wir auch hier Akromegalie wohl ausschließen können.

Für die Differentialdiagnose gegenüber dem Cranium progennaeum, der Hyperostose syphilitischen Ursprungs und der partiellen Makrosomie hat das bei Fall I Gesagte auch hier Geltung.

Fall IV gehört nun nicht zu dem eigentlichen Krankheitsbild der Hyperostose. Wir haben ihn gewissermaßen als Gegenstück zu den Fällen I bis III dieser Arbeit angegliedert und wollen ihn nun noch kurz differential-diagnostisch betrachten.

In unserem Falle sind die wesentlichsten Punkte die Kongenitalität, die Hypertrophie der Knochen und der Weichteile der rechten Gesichtsseite und das Fehlen jeglicher Wachstumsanomalien an den Händen und Füßen. Von der Akromegalie unterscheidet sich also das hier geschilderte Krankheitsbild vor allem dadurch, daß es seit der Geburt besteht und daß ferner Hände und Füße völlig frei geblieben sind.

Gegen eine syphilitische Hyperostose spricht die Kongenitalität und das Fehlen jeglicher syphilitischer Symptome.

Bei dem Krankheitsbild des Cranium progennaeum bleiben außer der Unterlippe die Weichteile stets frei, während in unserem Falle die Nase, Lippen, Zunge und Schleimhäute stark in Mitleidenschaft gezogen sind.

Die Abgrenzung des partiellen Riesenwuchses gegenüber der diffusen Hyperostose ist bereits beim Fall I eingehend erörtert.

Die Diagnose: partieller Riesenwuchs oder partielle Makrosomie kann somit für den Fall IV als gesichert betrachtet werden.

Zusammenfassung.

Die diffuse Hyperostose der Schädel- und Gesichtsknochen und die Ostitis deformans (Pagetsche Knochenerkrankung) können wohl als ein einheitliches Krankheitsbild aufgefaßt werden.

Die Fälle I bis III, deren Krankengeschichten in der Arbeit wiedergegeben werden, gehören zu dem oben erwähnten Krankheitsbild. Fall IV ist eine angeborene partielle Makrosomie.

Es ist mir eine angenehme Pflicht, Herrn Professor Dr. **Schuster** für die gütige Überlassung des Materials zu vorstehender Arbeit, sowie für die freundliche Unterstützung meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Lebenslauf.

Ich, Gerhard Wilhelm Lisco, bin geboren am 26. September 1887 zu Görlitz als Sohn des Stadtrats und Fabrikbesitzers Kurt Lisco und seiner Ehefrau Marie, geb. Jockisch; evangelisch. Ich besuchte zuerst die Vorschule einer Realschule, später das humanistische Gymnasium zu Görlitz, wo ich im März 1908 das Abiturium bestand. Ich habe in Freiburg i. B., in Gießen, wo ich halbjährig mit der Waffe diente, und in Berlin studiert; dort begann ich im Herbst 1913 das Staatsexamen, das ich nach längerer Unterbrechung infolge schwerer Erkrankung im Juli bis August 1914 beendete. Vom 23. August 1914 bis zum 31. Dezember 1918 bin ich militärärztlich tätig gewesen.

Literaturverzeichnis.

1. Marie: Revue de Médecine, 1886.
2. Sternberg: Akromegalie; Nothnagels Handbuch VII, 1897. Über Vegetationsstörungen und Systemerkrankungen der Knochen; ebenda.
3. Bockenheimer: Über die diffusen Hyperostosen der Schädel- und Gesichtsknochen s. Ostitis deformans fibrosa; Archiv für klinische Chirurgie, 1908.
4. Oppenheim: Lehrbuch der Nervenkrankheiten, 1913.
5. Wittelshöfer: Langenbecks Archiv, Bd. 24, 1879.
6. Schuster: Zentralblatt für Neurologie, 1911.